Aus der Abteilung Allgemeine Chirurgie
und Unfallchirurgie mit Poliklinik
der Chirurgischen Klinik und Poliklinik der Universität Tübingen
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. L. Koslowski

KLINIK UND THERAPIE DER POLYPOSIS COLI

Eine Übersicht über 22 Fälle aus den Jahren 1966–1981
an der Chirurgischen Universitätsklinik
Tübingen

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades
der Zahnheilkunde
der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Thomas Mütsch
aus Aalen/Württemberg

1984

UNIV.
LONDON
LIBR.

Aus der Abteilung Allgemeine Chirurgie
und Unfallchirurgie mit Poliklinik
der Chirurgischen Klinik und Poliklinik der Universität Tübingen
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. L. Koslowski

KLINIK UND THERAPIE DER POLYPOSIS COLI

Eine Übersicht über 22 Fälle aus den Jahren 1966–1981
an der Chirurgischen Universitätsklinik
Tübingen

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung des Doktorgrades
der Zahnheilkunde
der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Thomas Mütsch
aus Aalen/Württemberg

1984

Dekan: Professor Dr. D. Plester

1. Berichterstatter: Privatdozent Dr. W. Heitland

2. Berichterstatter: Professor Dr. K. Lüders

INHALT

	Seite
1. Einleitung	1
2. Begriffsbestimmungen	2
2.1. Polyposis coli	2
2.2. Malignität	4
3. Krankengut und Methodik	5
4. Ergebnisse	7
4.1. Patienten mit positiver Familienanamnese	7
4.2. Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese	12
4.3. Patienten mit negativer Familienanamnese	18
4.4. Vergleich der 3 Gruppen	22
4.5. Patienten mit Peutz-Jeghers-Syndrom	27
5. Diskussion	28
5.1. Alters- und Geschlechtsverteilung	28
5.2. Kombinationsformen der Polyposis coli	31
5.3. Symptome	33
5.4. Diagnostik	34
5.5. Maligne Entartung	35
5.6. Behandlungsmaßnahmen	39
6. Zusammenfassung	50
7. Tabellarische Übersicht	52
8. Literaturverzeichnis	61

1. Einleitung

Erste Mitteilungen über einen diffusen Polypenbefall des Darmes fanden sich 1721 bei Menzel (41). Virchow (65) beschrieb als erster 1863 das pathologische Bild der „Colitis polyposa". Auf familiäre Zusammenhänge wies Crippe (10) 1882 hin. Über die Entwicklung von Carcinomen im Colon und Rectum bei einer jungen Frau, die gleichzeitig an einer familiären Polyposis coli erkrankt war, berichtete 1890 Handford (27). Die erste dreizeitige subtotale Colektomie mit Ileosigmoideostomie führte Lilienthal (35) 1900 erfolgreich durch. Ab 1908 konnten zahlreiche Polypen im Colon endoskopisch, ab 1916 röntgenologisch diagnostiziert werden (63). Einen autosomal-dominanten Vererbungsmodus wies Lockhart-Mummery 1925 bei der familiären Polyposis nach, und nach McLaughlin (40) waren 1942 in der Literatur insgesamt 331 Fälle bekannt geworden.

Heute sind die Veröffentlichungen zu diesem Thema fast unübersehbar geworden. Neben der Beschreibung zahlreicher Symptome und Varianten stehen dabei vor allem die erheblichen therapeutischen Probleme und Konsequenzen, die sich für die oft jungen Patienten und ihre Familien ergeben, im Mittelpunkt. Die sehr häufige maligne Entartung und die noch immer unbefriedigende Prognose beim Adenocarcinom können ein weiterer Anstoß sein, sich immer wieder mit der Früherkennung dieses schweren Krankheitsbildes zu befassen.

In dieser Arbeit sollen nun die zwischen 1966 und 1981 in der Chirurgischen Universitätsklinik Tübingen behandelten Krankheitsfälle unter verschiedenen Fragestellungen untersucht und im Zusammenhang mit der herangezogenen Literatur diskutiert werden.

2. Begriffsbestimmungen

2.1. Polyposis coli

Sehr viele Veröffentlichungen über die Polyposis coli waren wegen der Seltenheit des Krankheitsbildes Einzelbeobachtungen (33, 34, 36, 37, 39, 49, 51, 54, 62, 63, 67) oder Zusammenfassungen über einen großen Zeitraum hinweg (1, 6, 15, 19, 20, 23, 39, 42, 53, 66). Sammelstatistiken gerade auf diesem Gebiet hatten nur begrenzte Aussagemöglichkeiten, da sie an der Vergleichbarkeit des Krankengutes und an der unterschiedlichen Definition und Einteilung der Polyposis coli scheiterten.

So setzten Marx und Jünemann (39) die familiäre Polyposis mit der Polyposis diffusa, der Polyposis hereditaria, der Polyposis adenomatosa und der Polyposis intestini gleich und grenzten dieses Krankheitsbild nur gegen die „erworbene" Polyposis ab. Dabei beriefen sie sich auf Erdmann und Morris (18), die zwischen dem „adult or acquired type" und dem „adolescent or congenital type" unterschieden. Diese klassische Einteilung fand man auch bei McLaughlin (40), er empfahl aber - wie Schaupp (53) - bei sehr zahlreichen Polypen im Colon von einer „diffusen Polyposis des Dickdarms" zu sprechen. Oft wies nämlich das pathologische Bild auf eine familiäre Polyposis hin, die Familienanamnese war aber eindeutig negativ. Diese Meinung teilte auch Moertel (42) - er verwendete aber lieber den Begriff der multiplen Polypose - sowie Flotte (20) und Turcot (63), die nur von der Polyposis des Colons sprachen. Lockhart-Mummery (37) dagegen empfahl, den Begriff der multiplen Adenomatosis anzuwenden und glaubte

die von Virchow (65) beschriebene Colitis polyposa sei in Wirklichkeit eine glanduläre Hyperplasie gewesen. Hermanek und Frühmorgen (28) setzten die Adenomatosis coli mit der neoplastischen Polypose gleich und grenzten sie gegen das Peutz-Jeghers-Syndrom und die juvenile Polyposis ab. Die gleiche Einteilung fand man auch bei Morson und Bussey (43). Localio (36) verwendete die Begriffe Polyposis coli und familiäre Polyposis synonym, während Yonemoto differentialdiagnostisch die familiäre Polyposis gegenüber anderen Polyposeformen - dem Gardner-Syndrom, multiplen Polypen im Colon und Rectum, dem Turcot-Syndrom, der multiplen endokrinen Adenomatose, dem Cronkhite-Canada-Syndrom, dem Peutz-Jeghers-Syndrom und der juvenilen Polypose abgrenzte (70).

Als sinnvoll erachteten wir zusätzlich die Einteilung von Flotte, O'Dell und Coller (20), die zwischen Patienten mit positiver, mit möglicher, aber nicht verifizierbarer und mit negativer Familienanamnese unterschieden.
Es muß außerdem noch darauf hingewiesen werden, daß in der Literatur uneinheitliche Angaben darüber gemacht werden, ab welcher Zahl an polypösen Neubildungen von einer Polypose zu sprechen sei: eine leichte Form lag nach Smith und Jackmann (60) schon vor, wenn sich weniger als 15 Polypen im Colon verstreut befanden. Morson und Bussey (43) sprachen erst bei mehr als 5 000 Polypen von einer Polyposis. Hermanek und Frühmorgen (28) zogen die Grenze zwischen multiplen Polypen und Polyposen bei 100. Diese Einteilung erschien zunächst etwas willkürlich, wir hielten sie aber trotzdem für sinnvoll, weil bei den meisten

UNIV. LEIDEN

Patienten mit multiplen Polypen kaum mehr als 20, bei den meisten Polyposen aber viele tausend Polypen vorlagen.

2.2. Malignität

Die Frage, ab wann ein Polyp als maligne entartet anzusehen war, wurde in der Literatur nicht eindeutig beantwortet. Unterschiedliche Beschreibungen von bösartigen Polypen konnten als Folge einer unterschiedlichen Terminologie gedeutet werden. Hermanek und Frühmorgen (28) unterschieden in der Adenom-Carcinom-Sequenz

1. Adenome ohne oder mit leichten oder mäßiggradigen Zellatypien,
2. Adenome mit schweren Zellatypien,
3. Adenome mit Adenocarcinom.

Sie teilten die Auffassung von Wolff (69), daß erst bei Infiltration in die Submucosa ein Carcinom vorläge.

3. Krankengut und Methodik

Für die vorliegende retrospektive Studie wurden die Krankengeschichten der Patienten ausgewertet, die in der Zeit vom 1. 1. 1966 bis zum 31. 8. 1981 wegen einer Polyposis coli in der Chirurgischen Universitätsklinik Tübingen behandelt wurden. Dabei wurden die relativ seltenen juvenilen Polyposen, multiplen Polyposen und Pseudopolyposen nicht berücksichtigt. Die Krankengeschichten wurden an Hand der Diagnoselisten der maschinellen Basisdokumentation mit dem Programm HE 22 am 27. 8. 1981 aus einer Gesamtzahl von 184 Fällen für die Zeit vom 1. 1. 1966 bis zum 31. 12. 1977 sowie durch Befragen der Bediensteten der Chirurgischen Universitätsklinik Tübingen für den Zeitraum vom 1. 1. 1978 bis zum 31. 8. 1981 herausgesucht und nach folgenden Gesichtspunkten durchgesehen:

1. Jahrgang der Patientenkarte
2. Alters- und Geschlechtsverteilung
3. Diagnose
4. Anamnese
   - 4.1. Anamnesedauer
   - 4.2. Eigenanamnese
   - 4.3. Familienanamnese
5. Symptomatik
6. Diagnostik
7. Colonbefall
8. Entartung
   - 8.1. Alter des Patienten zum Zeitpunkt der Entartung
   - 8.2. Ort der Entartung
   - 8.3. Symptome
   - 8.4. Dauer der Latenzperiode zwischen den ersten Beschwerden und der malignen Entartung

9. Behandlungsmaßnahmen
   - 9.1. Operation abgelehnt
   - 9.2. Operationsverfahren
     - 9.2.1. Proctocolektomie mit endständigem Ileumafter
     - 9.2.2. Colektomie mit Ileorectostomie
     - 9.2.3. Colektomie mit Proctomukosektomie und Durchzug des terminalen Ileums
     - 9.2.4. Colonsegmentresektion und subtotale Colektomie
     - 9.2.5. andere Operationsverfahren

10. Weiterer Krankheitsverlauf
    - 10.1. postoperativer Verlauf im Krankenhaus
    - 10.2. Dauer des Krankenhausaufenthaltes
    - 10.3. Krankheitsverlauf nach der Entlassung aus der Klinik

Die Einteilung der hier vorliegenden Fälle erfolgte nach dem Ergebnis der Familienanamnese. Man unterschied dabei Patienten

1. mit positiver
2. mit möglicherweise positiver, aber nicht eindeutig verifizierbarer,
3. mit negativer Familienanamnese.

Eine weitere Abgrenzung dieser Fälle erfolgte gegenüber den Patienten, die am Peutz-Jeghers-Syndrom erkrankt waren.
Nur bei mehr als 100 polypösen Neubildungen im Colon lag unserer Ansicht nach eine Polyposis vor.
Bei 3 Patienten, die sich in regelmäßigen Abständen Kontrolluntersuchungen unterzogen, muß in den nächsten Jahren mit einer familiären Polyposis coli gerechnet werden. Ihre Daten finden aber keinen Eingang in diese Statistik.

4. Ergebnisse

4.1. Patienten mit positiver Familienanamnese

4.1.1. Anzahl

In der Zeit vom 1.1.1966 bis zum 31.8.1981 wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik Tübingen 22 Patienten mit Polyposis coli behandelt. Bei 7 Patienten war die Familienanamnese eindeutig positiv.

4.1.2. Alters- und Geschlechtsverteilung

Die Patienten, die wegen einer familiären Polyposis coli zur Aufnahme kamen, waren zwischen 6 und 31 Jahre alt. Auffallend waren dabei vor allem 4 Kinder, bei denen sich die Erkrankung im 1. und zu Beginn des 2. Dezenniums manifestierte. Zum Zeitpunkt der Diagnosestellung waren die anderen 3 Patienten 23, 28 bzw. 31 Jahre alt. Das Durchschnittsalter lag bei 16,5 Jahren. 4 weiblichen Patientinnen standen 3 männliche Patienten gegenüber.

4.1.3. Anamnese

a) Eigenanamnese

Folgende Erkrankungen hatten diese Patienten schon durchgemacht: Masern, Retroperitonealabszeß, Lungenentzündung, Appendicitis, Windpocken, Keuchhusten sowie eine Operation wegen einer Pilonidalfistel. In einem Fall lag ein Gardner-Syndrom vor.

b) Familienanamnese

In unserer Behandlung befand sich eine junge Frau mit ihren 3 Kindern. Der Stammbaum dieser Familie wurde bei Weber (67) dargestellt,

die Polyposis ließ sich dabei einige Generationen zurückverfolgen, die Genpenetranz schien aber nicht sehr stark zu sein.
Eine humangenetische Untersuchung konnte bei den Kindern keine faßbaren Abweichungen numerischer oder struktureller Art feststellen; bei der Mutter lagen keine numerischen, jedoch einzelne strukturelle Besonderheiten vor: es fanden sich vereinzelt Brüche an C und D-Chromosomen sowie die Deletion der kurzen Arme eines D-Chromosoms.
Der Vater eines anderen kleinen Patienten wurde vor 9 Jahren wegen einer familiären Dickdarmpolyposis colektomiert, bei seiner Tante väterlicherseits wurde ein Coloncarcinom diagnostiziert und vor 9 bzw. 23 Jahren starben Onkel und Großvater väterlicherseits bei bekannter Polyposis coli an einem Sigmacarcinom im Alter von 29 bzw. 48 Jahren.
Bei einer anderen Familie ließ sich die Polyposis 4 Generationen zurückverfolgen. Zwischen dem 45. und 53. Lebensjahr verstarben der Urgroßvater, die Großmutter, der Onkel und der Vater einer Patientin an einem Rectumcarcinom. Im letzten Fall ist nur bekannt, daß auch die Mutter dieses Patienten an einer Dickdarmpolyposis erkrankt war.

4.1.4. Symptome

Wenn bei einem Patienten eine Polyposis coli diagnostiziert worden war, unterzogen sich die blutsverwandten Familienangehörigen einer Kontrolluntersuchung. So konnte man in 3 Fällen diese Erkrankung nachweisen, obwohl noch keine Symptome aufgetreten waren. Bei den anderen 4 Patienten schwankte die Verschleppungszeit beträchtlich. Sie reichte von

14 Tagen bis zu 1 1/2 Jahren, im Durchschnitt betrug sie 8 Monate. Alle 4 Patienten beobachteten Blutbeimengungen im Stuhl, die zum Teil mehrmals, zum Teil sehr häufig auftraten. Eine heftige Diarrhoe gaben 2 Patienten an. In 2 Fällen wurden krampfartige Bauchschmerzen nach dem Stuhlgang beschrieben. Eine Patientin war häufig obstipiert und berichtete von leichtem Druckschmerz im rechten Unterbauch.

4.1.5. Diagnostik

Die Untersuchung begann mit der rectalen-digitalen Austastung. In 5 von 7 Fällen konnte die rectoskopische Untersuchung die Diagnose sichern. Die Ausbreitung der Adenome und die mögliche Lumeneinengung durch Carcinome wurden durch die Colondoppelkontrastuntersuchung und durch die Coloskopie ermittelt.

4.1.6. Colonbefall

In 5 von 7 Fällen wies das gesamte Colon und Rectum polypöse Neubildungen auf, in einem Fall waren nur das Colon ascendens, transversum, descendens und sigmoideum betroffen, in einem weiteren Fall nur das Descendens und Sigmoid.

4.1.7. Maligne Entartung

Mindestens ein maligne entarteter Polyp lag bei 3 der 7 Patienten vor. Sie waren zwischen 6 2/3 und 31 Jahre alt, das Durchschnittsalter betrug 21,9 Jahre. Besonders bemerkenswert war die maligne Entartung einer familiären Polyposis bereits im Vorschulalter. Das Verhältnis von männlichen zu weiblichen Patienten betrug 2 : 1.
Alle 3 Patienten gaben Blutbeimengungen im Stuhl

an; von den ersten Beschwerden bis zum Nachweis des Malignoms vergingen im Durchschnitt 6 1/2 Monate.

4.1.8. Behandlungsmaßnahmen und weiterer Krankheitsverlauf

Die Eltern von 2 kleinen Patienten lehnten die Operation ihrer Kinder ab, obwohl zum einen jeweils durch Coloskopie und Kontrasteinlauf die Diagnose gesichert werden konnte und zum andern bei bekannter familiärer Polyposis Großvater und Onkel eines jungen Patienten am Sigmacarcinom verstarben, bei einer Tante ein Coloncarcinom vorlag und der Vater wegen Polyposis coli colektomiert worden war.
5 Patienten unterzogen sich einer Operation.

4.1.8.1. Colektomie mit Proctomukosektomie und Durchzug des terminalen Ileus

Dieses Operationsverfahren wurde bei 2 Jungen im Alter von 6 2/3 und 10 5/6 Jahren angewendet. Die Dauer des Krankenhausaufenthaltes betrug 25 bzw. 29 Tage, der postoperative Verlauf war in beiden Fällen komplikationslos. Beide Jungen wurden stuhlkontinent.
Im ersten Fall - hier war die Polypose schon maligne entartet - zwang 3 Monate nach der Durchzugsoperation ein mechanischer Ileus zu einer Bauchrevision und zum Anlegen eines doppelläufigen Ileostomas, das 3 Jahre später wieder rückverlagert werden konnte. Häufig kam es zu Stenoseerscheinungen, so daß zum Teil in vierwöchigen Abständen in Narkose bougiert werden mußte. Bei der letzten Kontrolluntersuchung

7 Jahre nach der Operation lag eine geringgradige, chronisch recidivierende Colitis ohne Hinweis auf Malignität vor.
Beim 2. Patienten wurde 6 Monate nach der Durchzugsoperation an der Anastomose ein kirschkerngroßer Polyp abgetragen.
3 Jahre später fand man im kurzen Rectumstumpf, der zur sensiblen Kontinenz erhalten worden war, und im anschließenden Ileum vereinzelte linsengroße Polypen.

4.1.8.2. Colektomie mit Ileorectostomie

Bei 2 Patienten wurde eine Colektomie mit Ileorectostomie vorgenommen. Der postoperative Verlauf gestaltete sich in einem Fall wegen eines Dünndarmadhaesionsileuses, der operativ versorgt werden mußte, als schwierig. Im anderen Fall war der postoperative Verlauf komplikationslos. Die stationäre Behandlung dauerte 50 bzw. 60 Tage.

4.1.8.3. Proctocolektomie mit endständigem Ileumafter

4 Monate nach der Exstirpation zweier Desmoide aus der Bauchdecke, nach einer Colonsegmentresektion im Bereich der Flexura lienalis und der Entfernung von 2 Polypen aus dem Sigmoid mußte bei einer jungen Frau die Proctøcolektomie mit endständigem Ileumafter wegen einer ausgedehnten Polyposis coli et recti mit maligner Degeneration im Bereich des Rectums vorgenommen werden. Der weitere Krankheitsverlauf war gekennzeichnet durch eine intraabdominelle Tumormetastasierung und durch mehrere Resektionen verschiedener Desmoidtumore, die zu einer Kompression der Ureter und zu einer

Hydronephrose beiderseits sowie zu einer Kompression des Plexus ischiadicus führten. Schließlich mauerte der derbe Tumor den gesamten Unterbauch bis zur Nabelhöhle aus, die Patientin verstarb im Alter von 34 Jahren.

4.2. Patienten mit möglicherweise positiver, aber nicht eindeutig verifizierbarer Familienanamnese

4.2.1. Bei 6 der 22 Patienten, die zwischen 1966 und 1981 in Tübingen wegen einer Polyposis coli behandelt wurden, ließ sich die Familienanamnese nicht eindeutig verifizieren. Zum einen waren die Anverwandten dieser Patienten noch so jung, so daß man sie noch keiner rectoskopischen Untersuchung unterziehen konnte, zum anderen war es nicht möglich, weitere Informationen über Geschwister und Eltern einzuholen, die vor längerer Zeit an einem Rectumcarcinom gestorben waren.

4.2.2. Alters- und Geschlechtsverteilung

Die Patienten, bei denen sich eine familiäre Belastung nicht sichern ließ, waren zwischen 25 und 65 Jahre alt. Es zeigten sich zwei deutliche Häufigkeitsgipfel zwischen dem 25. und 31. Lebensjahr und um das 47. Lebensjahr. Das Durchschnittsalter lag bei 40,8 Jahren. Ebenso viele Männer wie Frauen waren erkrankt.

4.2.3. Anamnese

Diese Patienten litten früher an einem Magengeschwür, an akutem rheumatischem Fieber, an einer Endocarditis, an einer Blutungsanämie und an einer Blasenentzündung.

Bei einer Patientin bestand der Verdacht auf ein Gardner-Syndrom, ein anderer Patient hatte einen Tumor zwischen Quercolon und Magen, der in den Pankreasschwanz und die Milz eingewachsen war.

4.2.4. Symptome

Schmerzen wurden von 4 der 6 Patienten dieser Gruppe als häufigstes Symptom angegeben. Meist wurden sie als krampfartig, oft als stechend beschrieben. Sie traten abhängig und unabhängig von der Defäkation auf, manchmal konnte der Schmerz nicht eindeutig lokalisiert werden. Blutauflagerungen auf dem Stuhl bemerkten 3 von 6 Patienten. Sie traten nur gelegentlich oder über einen langen Zeitraum gehäuft auf. Eine schwere Diarrhoe fand sich bei 2 Patienten. Eine Patientin hatte über 2 Jahre mehr als 3 Durchfälle pro Tag. Blähungen, Teerstühle, Erbrechen und eine Gewichtszunahme traten bei jeweils einem Patienten auf.
Die Verschleppungszeit schwankte beträchtlich: sie reichte von 6 Wochen bis zu 4 Jahren, im Durchschnitt betrug sie 14 Monate.
Uncharakteristische Frühsymptome führten dazu, daß die Patienten erst mit akuten Komplikationen oder in fortgeschrittenen Krankheitsstadien zur Aufnahme in die Klinik kamen.

4.2.5. Diagnostik

Die rectale-digitale Austastung stand am Beginn jeder Untersuchung. Rectoskopisch konnte bei 4 Patienten eine Polyposis coli nachgewiesen werden. Praeoperativ war die Röntgenuntersuchung des Dickdarms vorangegangen und ließ in

4 Fällen einen Polypenrasen erkennen. In allen 6 Fällen ließ sich intra operationem mit der Coloskopie die Ausbreitung der Adenome bestimmen.

4.2.6. Colonbefall

Bei 4 von 6 Patienten fanden sich im gesamten Colon und Rectum zahlreiche polypöse Neoplasmen, in einem Fall waren das Colon descendens, sigmoideum und das Rectum, in einem weiteren Fall nur das Descendens betroffen.

4.2.7. Maligne Entartung

In 3 von 6 Fällen traten Carcinome auf: bei einer 65-jährigen Patientin lag ein potentiell verschleimendes Adenocarcinom und mehrere, über das gesamte Colon verteilte carcinomatös entartete Dickdarmschleimhautpolypen vor; eine 47-jährige Frau litt an einer Polyposis coli mit einem Doppelcarcinom im Colon transversum und im Sigma. Im Bereich des Transversums hatte der Tumor bereits alle Wandschichten durchsetzt und wuchs ins perimuskuläre Bindefettgewebe; im Sigma reichte das Carcinom bis in die angrenzende Muscularis propria; es lagen jedoch in beiden Regionen tumorfreie Lymphknoten vor. Bei einem 48-jährigen Patienten fand sich ein Tumorrecidiv zwischen Quercolon und Magen; es handelte sich dabei um ein in die Dünndarmwand infiltrierendes Adenocarcinom, das sich auf dem Boden einer Polyposis coli entwickelt hatte. Im Durchschnitt waren diese Patienten 53 Jahre alt. Es waren 2 Frauen und 1 Mann betroffen. Alle 3 Patienten berichteten über Bauchschmerzen.

Die Latenzperiode zwischen den ersten Beschwerden und der Diagnose der malignen Entartung lag zwischen 3 und 9 Monaten, im Durchschnitt bei 7 1/2 Monaten. Beide Frauen wurden colektomiert und eine Ileorectostomie durchgeführt, bei unserem männlichen Patienten entschloß man sich zu der Resektion des Tumorrecidivs und zu einer subtotalen Colektomie.

4.2.8. Behandlungsmaßnahmen und weiterer Krankheitsverlauf

Alle 6 Patienten wurden operativ behandelt.

4.2.8.1. Colektomie mit Ileorectostomie

Dieses Operationsverfahren kam bei 3 Patientinnen im Alter von 29, 47,und 65 Jahren zur Anwendung. Bei den beiden älteren Frauen hatte sich schon ein Carcinom im Ascendens bøw. im Transversum und Sigmoid entwickelt; bei der jüngeren Patientin lag ein Gardner-Syndrom vor. In ihrem Fall erwies sich der postoperative Heilungsverlauf als sehr kompliziert: die Versorgung des doppelläufigen Ileumkunstafters war schwierig, da der Dünndarmstuhl die umgebende Haut stark reizte, ein Abszeß unterhielt eine Fistel, die auch eine direkte Verbindung zur Anastomose hatte. Ebenfalls kaum zu beherrschende Hautreaktionen in der Umgebung des Ileumkunstafters traten bei unserer 2. Patientin auf. Nachdem das doppelläufige Ileostoma relativ früh zurückverlegt worden war, war der postoperative Verlauf zunächst zufriedenstellend. Mehrmals mußten im Laufe des nächsten Jahres einige Polypen aus dem Rectum entfernt werden.

Ein Jahr, nachdem das Doppelcarcinom operativ versorgt worden war, fanden sich ein inoperables Lymphknotenmetastasenpaket im Bereich des Dünndarm-Mesenteriums und Metastasen in der Leber. Schwierigkeiten ergaben sich im Fall der letzten Patientin durch einen Abszeß, der als Folge der Nahtinsuffizienz nach der Ileorectostomie auftrat. Man konnte die Patientin über einen Zeitraum von 5 Jahren in regelmäßigen Abständen von einem halben Jahr nachuntersuchen: sie war beschwerdefrei, hatte 6-7 mal täglich Stuhlgang, die abdominellen Narbenverhältnisse waren regelrecht, die Anastomose unauffällig, und es lag kein Anhalt für einen wandinfiltrierenden polypösen Prozeß vor. Die Dauer des Krankenhausaufenthaltes lag im Durchschnitt bei 58 Tagen, die Rückverlagerung des Kunstafters ist dabei jeweils eingerechnet. 2 Operationen wurden zweizeitig, eine einzeitig vorgenommen.

4.2.8.2. Andere Verfahren

4.2.8.2.1. Hemicolektomie und subtotale Proctektomie

Bei einem Patienten waren Colon ascendens und transversum von polypösen Neubildungen frei. Man führte deshalb eine linksseitige Hemicolektomie und eine Teilresektion des Rectums mit Passagewiederherstellung durch transsphinteren Zugang nach Mason durch.
Die stationäre Behandlung dauerte 45 Tage. Der postoperative Verlauf wurde durch eine Anastomoseninsuffizienz und durch eine persistierende Fistel in der Sacralhöhle kompliziert.

3 Monate später konnte das Ileostoma zurückverlegt werden. Eine rectocutane Fistel und eine tiefe Rectumstenose erzwangen 5 bzw. 7 Monate später eine erneute Einweisung in die Klinik.

4.2.8.2.2. Resektion von Rectum, Sigma, Colon ascendens und descendens, Durchzug des Colon transversum durch den rectalen Stumpf, Ileotransversostomie und Transversoanostomie. Dieses Operationsverfahren kam bei einem 25-jährigen Patienten zur Anwendung. Der Eingriff wurde zweizeitig durchgeführt, der junge Mann hielt sich deshalb 54 Tage in der stationären Behandlung auf. Der postoperative Verlauf war komplikationslos, über den weiteren Krankheitsverlauf ist nichts bekannt.

4.2.8.2.3. Subtotale Colektomie in Verbindung mit der Resektion eines Tumorrecidivs. Bei einem 46-jährigen Patienten lag ein doppelfaustgroßer Tumor zwischen dem Quercolon und dem Magen vor. Er war in den Pankreasschwanz und die Milz eingewachsen und mit der linken Bauchwand verwachsen. Durch Coloskopie konnte man eine Polyposis coli nachweisen. Deshalb entschloß man sich zu einer subtotalen Magenresektion, einer Splenektomie, einer Jejunumsegmentresektion und einer subtotalen Colektomie, das Endileum wurde mit dem Sigma anastomosiert. Histologisch handelte es sich bei dem Recidiv um ein in die Dünndarmwand infiltrierendes Adenocarcinom des Dickdarms, das auf dem Boden einer Polyposis coli entstanden war. Der Patient befand sich 33 Tage in stationärer Behandlung.

4.3. Patienten mit negativer Familienanamnese

4.3.1. Anzahl

Bei 9 von 22 Patienten war die Familienanamnese eindeutig negativ: die Erkrankung hatte sich weder in einer vorausgegangenen noch in einer nachfolgenden Generation manifstiert.

4.3.2. Alters- und Geschlechtsverteilung

Die Patienten waren zwischen 41 und 74 Jahre alt, das Durchschnittsalter betrug 60 3/4 Jahre. Es zeigten sich 2 Häufigkeitsgipfel zwischen dem 51. und 57., sowie dem 70. und 74. Lebensjahr. Im 4. Dezennium fand sich dagegen nur 1 Patient mit Polyposis coli. Das Verhältnis von männlichen zu weiblichen Patienten betrug 1 : 2.

4.3.3. Anamnese

Den Unterlagen nach waren diese Patienten an Scharlach, Hepatitis, Pleuritis und Cholecystitis erkrankt. Andere berichteten über Herz-Kreislaufbeschwerden und Magenschmerzen.

4.3.4. Symptome

Bei einer Patientin, die 3 Jahre zuvor wegen eines maligne entarteten Polypen im Sigma operiert worden war und sich seitdem regelmäßig zu Kontrolluntersuchungen einfand, konnte eine ausgedehnte Polyposis coli diagnostiziert werden, obwohl noch keine Symptome aufgetreten waren. Die anderen 8 Patienten gaben Beschwerden an. 5 Patienten bemerkten Blutbeimengungen im Stuhl. Über wiederholte starke Blutabgaben berichteten 3 Patienten. Eine Patientin wollte sogar seit 6 Jahren regelmäßig Blut im Stuhl beobachtet haben.

4 Patienten litten regelmäßig oder sehr häufig an Obstipation. Einen Druckschmerz im linken Abdomen verspürten 3 Patienten, eine Patientin konnte ihre Schmerzen nicht lokalisieren. Über Schmerzen am After, besonders nach der Defäkation, klagten 2 Patienten. Ein Patient berichtete über Teerstühle.
Die Verschleppungszeit wies beträchtliche Unterschiede auf. Den ersten Symptomen ließen 2 Patientinnen schon 10 Tage später den Arztbesuch folgen, während aus Furcht vor einer schmerzhaften Untersuchung eine Patientin den Gang zum Arzt 6 Jahre lang scheute; uncharakteristische Frühsymptome führten in einem anderen Fall dazu, daß erst 7 Jahre nach den ersten Beschwerden ein Arzt konsultiert wurde. Im Durchschnitt betrug die Verschleppungszeit 1 3/4 Jahre.

4.3.5. Diagnostik

Hervorragende Ergebnisse lieferte die Röntgendoppelkontrastuntersuchung. In allen 8 Fällen konnte praeoperativ die Ausbreitung der Polyposis richtig bestimmt werden.

4.3.6. Colonbefall

In 2 der 9 Fälle war das gesamte Colon von zahllosen Polypen befallen, eine Sigmapolyposis lag in weiteren 2 Fällen vor. Adenome fanden sich bei 2 Patienten im Transversum, Descendens und Sigmoid, bei einem Patienten war nur das Transversum betroffen. In jeweils 1 Fall beschränkten sich die polypösen Neoplasmen auf Descendens und Sigmoid bzw. auf Sigmoid und Rectum.

4.3.7. Maligne Entartung

Eine maligne Entartung trat in 4 von 9 Fällen auf. Bei einer 74-jährigen Patientin diagnostizierte man ein Adenocarcinom im Bereich der linken Flexur; auf eine ausgedehnte Resektion mußte wegen des schlechten Allgemeinzustandes verzichtet werden. Im Colon transversum fand sich bei einer 70-jährigen Frau ein medulläres Adenocarcinom, die regionären Lymphknoten waren tumorfrei. Man führte deshalb eine Colektomie mit Ileorectostomie durch. Eine subtotale Colektomie mit Ascendorectostomie sowie eine Splenektomie mußten bei einer 57-jährigen Patientin vorgenommen werden: im Descendens war ein Polyp maligne entartet, tiefere Wandschichten waren jedoch noch nicht infiltriert. Ein Carcinom im Sigma lag bei einer älteren Frau vor. Wegen des reduzierten Allgemeinzustandes empfahl sich eine Sigmaresektion.
Das Durchschnittsalter dieser Patientinnen lag bei 67 2/3 Jahren. Alle hatten über Blutbeimengungen im Stuhl berichtet, 2 waren regelmäßig obstipiert. Zwischen den ersten Beschwerden und dem Nachweis eines Malignoms lagen im Durchschnitt 6 1/2 Jahre.

4.3.8. Behandlungsmaßnahmen und weiterer Krankheitsverlauf

Ein Patient lehnte trotz rectoskopisch und röntgenologisch gesicherter Polyposis coli eine operative Behandlung ab. Der schlechte Allgemeinzustand und eine wesentlich eingeschränkte Atemfunktion ließen bei einer 62-jährigen Frau einen operativen Eingriff nicht zu.

4.3.8.1. Colektomie mit Ileorectostomie

Eine 70-jährige Patientin, bei der sich im Colon transversum ein Adenocarcinom entwickelt hatte, unterzog sich einer einzeitigen Colektomie mit Ileorectostomie. Der postoperative Verlauf war zunächst komplikationslos, Schwierigkeiten ergaben sich erst durch eine benigne Papillenstenose mit mäßiggradiger Erweiterung des extra- und intrahepatischen Gallengangsystems. Die Patientin befand sich insgesamt 54 Tage in stationärer Behandlung.
Ein 3/4 Jahr nach der Operation waren die Anastomosenverhältnisse regelrecht und im verbliebenen Rectum keine Polypen festzustellen.

4.3.8.2. Andere Verfahren

4.3.8.2.1. Subtotale Colektomie mit Ascendorectostomie

Carcinomatös war bei einer 57-jährigen Patientin ein Polyp im Descendens entartet. Da das Ascendens frei von Adenomen war, entschloß man sich zur subtotalen Colektomie mit Ascendorectostomie. Durch eine Spätinsuffizienz der Anastomose kam der Darm nur zögernd in Gang, Bauchdeckenabszesse verzögerten die Wundheilung. Der Krankenhausaufenthalt betrug 56 Tage. Bei der letzten Kontrolluntersuchung war die Anastomose völlig unauffällig, die Patientin beschwerdefrei.

4.3.8.2.2. Colonsegmentresektionen

In 5 von 7 Fällen fährte man eine Colonsegmentresektion durch. Bei einem 41-jährigen Mann nahm man eine dreizeitige Rectum-Sigma-Resektion vor. Den postoperativen Verlauf komplizierten ein Platzbauch sowie eine Dünndarmfistel.

Insgesamt 64 Tage befand sich der Patient in stationärer Behandlung. Eine dreizeitige Sigma-Resektion führte man bei einem 57-jährigen Patienten durch. Der Heilverlauf war komplikationslos, der Krankenhausaufenthalt dauerte 49 Tage. Bei einer Polyposis im Quercolon wurde eine einzeitige Teilresektion vorgenommen. Subcutane Abszesse kennzeichneten den postoperativen Verlauf. Die stationäre Behandlung war nach 33 Tagen abgeschlossen. Wegen eines Adenocarcinoms bei bekannter Polyposis coli wurde bei einer Patientin die linke Flexur reseziert. 20 Tage lang befand sie sich in stationärer Behandlung. Die bisher durchgeführten Kontrolluntersuchungen ließen keinen Anhalt für ein Malignom erkennen. Nachdem bei einem weiteren Patienten in einer dreizeitigen Operation wegen eines maligne entarteten Polypen vor 3 Jahren das Sigma reseziert worden war, mußten jetzt die rechte Flexur und das Descendens entfernt werden. 3 Monate später erzwang ein carcinomverdächtiges Ulcus an der kleinen Curvatur eine 2/3-Resektion des Magens.

4.4. Vergleich der 3 Gruppen

4.4.1. Anzahl

Patienten mit eindeutig negativer Familienanamnese kamen am häufigsten wegen einer Dickdarmpolyposis zur Aufnahme. Man behandelte auch mehr Patienten mit einer eindeutig positiven als mit einer nur möglicherweise positiven Familienanamnese.

4.4.2. Alters- und Geschlechtsverteilung

Die Patienten mit positiver Familienanamnese waren deutlich jünger als die Patienten mit nur möglicherweise positiver Familienanamnese. Weitaus am ältesten waren im Durchschnitt die Patienten mit negativer Familienanamnese. Das Verhältnis der weiblichen zu den männlichen Patienten betrug 6 : 5.

4.4.3. Anamnese

Bei 3 Patientinnen diagnostizierte man ein Gardner-Syndrom. Im ersten Fall konnten zahlreiche Desmoidtumore nachgewiesen werden. Die zweite Patientin litt neben der Polyposis coli an einem Tumor im Bereich des Mediastinums.

4.4.4. Symptome

4 Patienten gaben keine Symptome an. Nachdem bei einem ihrer Angehörigen eine Polyposis coli diagnostiziert worden war, unterzogen sie sich einer Kontrolluntersuchung, die dann auch bei ihnen diese Erkrankung erkennen ließ.
18 Patienten konnten Beschwerden angeben. Am häufigsten berichteten die Patienten über Blutbeimengungen im Stuhl. Das Auftreten des ersten Blutabganges war an kein bestimmtes Alter gebunden. Recht oft klagten die Patienten auch über Bauchschmerzen; sie traten abhängig und unabhängig von der Defäkation auf; zumeist wurde ein Druckschmerz im linken Oberbauch beschrieben, manchmal wurden auch krampfartige und ziehende Schmerzen angegeben. Weder Schmerzcharakter noch Schmerzlokalisation ließen sich einer bestimmten Patientengruppe oder einer bestimmten Ausbreitung der Polyposis zuordnen.

Je 5 Patienten bemerkten eine heftige Diarrhoe und eine langandauernde Obstipation, je 2 Patienten berichteten über Teerstühle und über Blähungen. Schleimiges Erbrechen und eine Gewichtszunahme kamen in jeweils einem Fall vor. Signifikante Unterschiede zwischen den 3 Patientengruppen waren nicht festzustellen. Das Ausmaß der Beschwerden und das Stadium der Erkrankung standen häufig in keinem Zusammenhang, die Intensität der verschiedenen Symptome variierte stark, schien aber bei Patienten mit negativer Familienanamnese insgesamt am geringsten gewesen zu sein. Da die Beschwerden nur langsam zunahmen, wurden sie oft lange übersehen und nicht ernst genommen. Als erste suchten Patienten mit einer positiven Familienanamnese den Arzt auf, sie hatten zum Teil miterleben müssen, wie ihre Eltern oder Geschwister unbehandelt frühzeitig an einem maligne entarteten Adenom gestorben waren. Die längste Latenzzeit vom Auftreten der ersten Symptome bis zur Diagnosestellung konnte man bei Patienten mit einer eindeutig negativen Familienanamnese beobachten. Die Erkrankung schien sich aber auch im höheren Alter langsamer zu entwickeln.

4.4.5. Colonbefall

Polypöse Neubildungen im gesamten Colon und Rectum fanden sich am häufigsten bei Patienten mit positiver Familienanamnese. Bei einem hohen Prozentsatz der Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese waren ebenfalls alle Dick- und Mastdarmteile betroffen. Besonders auffällig war, wie selten man bei Patienten mit negativer Familienanamnese zahlreiche Adenome im gesamten Colon und Rectum fand.

Die Häufigkeit der Polypen nahm von oral nach aboral laufend zu und erreichte ihren Höhepunkt im Sigmoid: bei 20 der 22 Patienten war die Schleimhaut des Sigmas von Adenomen übersät.

4.4.6. Maligne Entartung

Entscheidende Unterschiede in der Häufigkeit der malignen Entartung konnte man zwischen den 3 Patientengruppen nicht feststellen. Insgesamt lag bei fast jedem zweiten Patienten, der wegen einer Polyposis coli zur Aufnahme kam, schon ein Adenocarcinom vor.
Eine maligne Degeneration war im Durchschnitt mit dem 47. Lebensjahr zu erwarten. Bemerkenswert war, daß sich Carcinome besonders frühzeitig bei den Patienten mit positiver Familienanamnese entwickelten. Ihr Durchschnittsalter lag bei 21,9 Jahren.

Mehr als 30 Jahre älter waren die Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese, als man bei ihnen ein Malignom feststellte. Durchschnittlich im Alter von 66,7 Jahren fand sich bei den Patienten mit negativer Familienanamnese ein Adenocarcinom. In dieser Gruppe ermittelte man auch die älteste Patientin mit einem maligne entarteten Adenom: sie war 74 Jahre alt.

Während insgesamt fast gleich viele Männer wie Frauen an Polyposis coli erkrankt waren, trat eine maligne Degeneration mehr als doppelt so oft bei Frauen auf. Am häufigsten berichteten die Patienten über Blutbeimengungen im Stuhl. Weitaus weniger wurde über Bauchschmerzen geklagt, sie fanden sich aber gehäuft bei Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese.

Weitere seltenere Beschwerden waren Teerstühle und Obstipation.
Die Dauer der Latenzperiode wies erhebliche Unterschiede innerhalb und zwischen den 3 Gruppen auf und variierte zwischen 10 Tagen und 7 Jahren. Bei Patienten mit negativer Familienanamnese dauerte es durchschnittlich 6 1/2 Jahre, bis ein Malignom festgestellt werden konnte. Keine erheblichen Unterschiede tauchten zwischen den beiden anderen Gruppen auf. Bei positiver Familienanamnese manifestierte sich die maligne Degeneration nach etwas mehr als 1/2 Jahr etwas schneller. Im Durchschnitt aller 3 Gruppen betrug die Dauer der Latenzperiode 2 1/2 Jahre.
5 verschiedene Operationsverfahren kamen insgesamt bei Patienten mit einem oder mehreren Adenocarcinomen zum Einsatz. Am häufigsten wurde die Colektomie mit Ileorectostomie durchgeführt.
2 mal beschränkte man sich auf Colonsegmentresektionen. Jeweils in einem Fall kam die Colektomie mit Proctomukosektomie, die subtotale Colektomie mit Ascendorectostomie und die Proctocolektomie mit endständigem Ileumafter zur Anwendung. Die Prognose war bei 5 Patienten günstig, in weiteren 5 Fällen infaust.
2 Patienten sind inzwischen gestorben.

4.4.7. Behandlungsmaßnahmen

Bei 18 der 22 Patienten nahm man einen operativen Eingriff vor.
Die näheren Einzelheiten wurden bereits beschrieben, deshalb soll hier nur eine kleine Zusammenfassung erfolgen.
Von den 18 Eingriffen wurden 10 einzeitig, 5 zweizeitig und 3 dreizeitig durchgeführt.

Der postoperative Heilungsverlauf war in 10 Fällen zufriedenstellend, in 8 Fällen schwierig. Durchschnittlich 50 Tage hielten sich die Patienten in stationärer Behandlung auf. Als häufigsten Eingriff nahm man in 6 Fällen die Colektomie mit Ileorectostomie vor.

4.5. Patienten mit einem Peutz-Jeghers-Syndrom

2 Patienten mit einem Peutz-Jeghers-Syndrom kamen zur Behandlung in die Chirurgische Universitätsklinik Tübingen. Eine zum Operationszeitpunkt 20-jährige Frau war wegen einer Polyposis dünn- und dickdarmteilreseziert worden.
24 Jahre später kam sie wegen einer anderen, nicht mit Polyposis coli in Zusammenhang stehender Erkrankung erneut zur Aufnahme.
Wegen der Gefahr der malignen Entartung wurde bei einem 33-jährigen Mann eine Hemicolektomie mit Ileotransversostomie durchgeführt. Der postoperative Verlauf war komplikationslos, nach 22 Tagen konnte der Patient die Klinik wieder verlassen.

5. Diskussion

Auf die Schwierigkeiten des Vergleiches der Literaturangaben wurde bereits hingewiesen. Sie beruhten auf der Seltenheit des Krankheitsbildes, der unterschiedlichen Definition des Begriffs Polyposis coli und der verschiedenen Einteilungen. Dazu kamen noch die Probleme einer retrospektiven Studie. Anamnesedaten ergaben immer wieder Ausfallsquoten, Untersuchungsergebnisse und Operationsbefunde waren teilweise unzureichend dokumentiert, Operationsverfahren und histologische Beurteilung sind innerhalb von 15 Jahren weiterentwickelt worden, und über den weiteren Krankheitsverlauf lagen nur in Einzelfällen detaillierte Angaben vor.

5.1.1. Altersverteilung

Nach Dukes (15), Morson und Bussey (43), Saltz (51) und Shepherd (57) entwickelte sich die familiäre Polyposis in 3 Stadien: ein Latenzstaium ohne nachweisbare Polypen vor der Pubertät, ein symptomloses Auftreten der Polypen in der Pubertät und die klinisch manifeste Phase im dritten Lebensjahrzehnt. Im Gegensatz zu Lockhart-Mummery (37), Arnold und Zitzmann (2) meinten Descum und Mc Kenny (13), nicht nur die Anlage zur Polypenbildung, sondern die Polypen selbst seien angeboren. An Unterschiede in den mutanen Genen, die die Entwicklung der Polyposis zu verschiedenen Zeitpunkten auslösten, glaubten Flotte, O'Dell und Coller (20), denn es ließen sich viele Fälle nicht in das obige Stadien-

schema einordnen. Ebenso wenig ließ sich eine absolute Altersgrenze für das Auftreten der Polyposis coli ermitteln (54).
Le Fevre (34) und Ravitch (45) berichteten über intrauterines Wachstum von Polypen bei Säuglingen im Alter von 4 bzw. 10 Monaten. Dukes jüngster Patient mit Polyposis coli war ebenfalls erst 4 Monate alt. Gross (26) beobachtete ein 15 Monate altes, Bacon (3) ein 13 Monate altes Kind. McKenny (13) untersuchte ein 2-jähriges, Dixon und Benson (14) ein 2-jähriges und ein 18 Monate altes Kind. Abramson (1) berichtete über 75 Kinder unter 13 Jahren mit einer familiären Polyposis. Peck, Watanabe und Trublood (44) behandelten zwei 7-jährige und einen 9-jährigen Jungen. Je 3 Patienten von Schaupp und Volpe (53) sowie von Waugh, Harp und Spencer (66) waren jünger als 9 Jahre. Deschner und Lipkins (12) jüngster Patient war gerade 7 Jahre, unser jüngster Patient 6 Jahre alt. Jackman und Beahrs (32) dagegen glaubten, die familiäre Polyposis trete nie bei Kindern unter 10 Jahre auf. In nur wenigen Fällen konnten nach Morson und Bussey (43) Adenome bei Jugendlichen unter 15 Jahren diagnostiziert werden. Die gleiche Meinung vertraten Hermanek und Frühmorgen (28).
Nach den meisten Autoren (15, 18, 20, 23, 24, 28, 42, 46, 50, 51) manifestierte sich die Erkrankung in der 2. und 3. Dekade.
Bei 38 Patienten von Dukes (15) ließ sich die Polyposis durchschnittlich im 21. Lebensjahr diagnostizieren. In der Studie von Schaupp und Volpe (53) lag der Häufigkeitsgipfel eindeutig zwischen dem 21. und 30. Lebensjahr.

Waugh, Harp und Spencer (66) diagnostizierten eine Polyposis coli am häufigsten zwischen dem 20. und 29. Lebensjahr. Zwischen 20 und 40 waren die meisten Patienten von Smith und Jackman (60), als sich die Erkrankung manifestierte. Durchschnittlich im 33. Lebensjahr stellten Flotte, O'Dell und Coller (20) die Diagnose Polyposis coli. Ihre Patienten mit positiver Familienanamnese waren eindeutig jünger als diejenigen, bei denen eine positive Familienanamnese nicht gesichert werden konnte, oder bei denen die Familienanamnese eindeutig negativ war.Auch nach unseren Untersuchungen waren die Patienten mit negativer Familienanamnese sehr viel älter, am frühesten manifestierte sich die Erkrankung bei den Patienten mit positiver Familienanamnese. Hermanek und Frühmorgen (28) beobachteten erste Manifestationen in etwa 10 - 15 % aller Fälle erst nach dem 50. Lebensjahr.Deschner und Lipkins (12) ältester Patient war 59 Jahre alt. Smith und Jackman (60) berichteten von 24 Patienten, die älter als 40 Jahre alt waren, bei einem Patienten trat die Polyposé erst im 67. Lebensjahr auf. 4 Patienten von Waugh, Harp und Spencer (66) waren zwischen 60 und 69 Jahren alt. Schaupp und Volpe (53) berichteten über 2 Patienten, die zwischen 71 und 80 Jahre alt waren; in einem Fall, den Turcot, Blanchard und Wolff (63) beschrieben, trat die Polyposis ebenfalls erst mit 80 Jahren auf. Im eigenen Krankengut fand sich eine 74-jährige Patientin.

5.1.2. Geschlechtsverteilung

Eine Geschlechtsbevorzugung war aus der Literatur nicht ersichtlich. In einer Arbeit von Hullsiek (31), in der 98 Patienten mit Polyposis

coli zusammengefaßt waren, waren 53 % Männer und 47 % Frauen. Von den 58 Patienten mit multipler Polyposis, die Waugh und Mitarbeiter (66) an der Mayo-Klinik innerhalb von 10 Jahren beobachteten, waren 31 Männer und 27 Frauen. Smith und Jackman (60) hatten in ihrem Krankengut 46 Männer und 50 Frauen. Unter den 54 Patienten von Schaupp und Volpe (53) befanden sich 29 Männer und 25 Frauen. Francillon und Cognat (21) fanden ebenfalls keine Geschlechtsbevorzugung. Im eigenen Krankengut standen 12 Frauen 10 Männern gegenüber.

5.2. Kombinationsformen der Polyposis coli

Zuerst wurde die Polyposis coli als eine nur auf den Dickdarm begrenzte Erkrankung angesehen, doch mehrten sich bald Mitteilungen über Kombinationen mit extracolischen Veränderungen. Ob es sich dabei um 2 eigenständige Krankheitsbilder handelte, wurde in der Literatur nicht eindeutig beantwortet. McKusick nahm für das Gardner-Syndrom und für die Polyposis coli eine jeweils unterschiedliche Ätiologie an. Dagegen machten mehrere Autoren (29, 49, 58, 59, 64) für diese zahlreichen Störungen e i n Gen verantwortlich.

5.2.1. Gardner-Syndrom

Als Gardner-Syndrom bezeichnete man das gemeinsame Auftreten einer Polyposis coli mit Osteomen am Schädel, seborrhoischen Cysten und Bindegewebstumoren der Haut (54). Später wurden weitere Veränderungen gefunden und unter dem Begriff des Gardner-Syndroms eingereiht: Zahnanomalien in Form von überzähligen Zähnen, frühzeitige Neigung zu Karies und Dentincysten.

Gelegentlich beobachtete man Fibrome der Haut, Fibrome im Mesenterium, Mesocolon und im Retroperitonealraum sowie die Ausbildung von Fibrosarkomen (54).Verschiedentlich traten nach der Colektomie wegen Polyposis coli Desmoidtumore in der Bauchdecke auf (23, 35, 54). Oft waren die Desmoide aber auch erste Zeichen eines Gardner-Syndroms. Über die Koinzidenz von Gardner-Syndrom und Carcinomen der Duodenalregion lagen ebenfalls Angaben vor (54).
Bis 1967 zählte MacDonald (38) insgesamt 118 Fälle von Gardner-Syndrom. Waugh (66) glaubte, daß bei etwa 10 % der Patienten mit Polyposis coli dieses Syndrom vorläge.
Am eigenen Krankengut fand man in 13,6 % aller Fälle ein Gardner-Syndrom.
Fibrome, Lipome, Talgdrüsencysten und Desmoidtumore gingen oft der Polyposis zeitlich voraus - so auch in einem unserer Fälle. Deshalb kommt ihnen ein besonderer Wert zur Früherkennung einer bis dahin symptomlosen Polyposis coli zu (23, 33).

5.2.2. Cronkhite-Canada-Syndrom

Eine weitere, sehr seltene Variante im Rahmen der Polyposis coli war das Cronkhite-Canada-Syndrom, bei dem außer einer diffusen Polyposis des gesamten Gastrointestinaltrakts Haarausfall, Hautpigmentierungen und Nagelveränderungen auftraten (33).

5.2.3. Wiener-Weston-Syndrom

Wiener und Weston berichteten 1967 über 3 Fälle von Gardner-Syndrom, bei denen außer einer Dickdarmpolyposis und Weichteiltumoren eine Pigmen-

tierung des Stammes zu beobachten war (33).

5.2.4. Devic-Bussey-Syndrom

Devic und Bussey wiesen auf das gleichzeitige Vorkommen von Weichteilgeschwülsten, Osteomen und diffuser Dünndarmpolyposis hin (33).

5.2.5. Peutz-Jeghers-Syndrom

Pígmentierungen, die perioral-buccal und an den Finger$n auftraten, sowie eine gastrointestinale Polyposis kennzeichneten das Peutz-Jeghers-Syndrom (50), das man bei 2 von insgesamt 24 Patienten beobachten konnte.

5.3. Symptome

Keine Diskrepanzen konnte man innerhalb der Literatur bezüglich der Symptome entdecken. Die häufigsten Symptome waren bei den meisten Autoren (2,20, 23, 39, 51,53, 54, 66, 67) und in dieser Untersuchung Blutbeimengungen im Stuhl, Bauchschmerzen und Diarrhoe. Seltener wurden Obstipation, Blähungen, Erbrechen und Teerstühle festgestellt. Als Folge traten oft Gewichtsverlust, Elektrolytverlust und Anämie auf. Schutte (56) sowie Arnold und Zitzmann (2) betonten, daß die Symptome von Anzahl, Größe, Lokalisation der Polypen und von einem bereits bestehenden Carcinom abhängig waren. Diese Untersuchung konnte dies aber nicht bestätigen. Janneck und Ekesparre (33) bemerkten,daß die Erkrankung völlig symptomlos verlaufen könnte. In 18,1 % der Fälle gaben unsere Patienten keine Beschwerden an, bei Waugh, Harp und Spencer (66) waren es 18,9 %. Auch die Anamnesedauer im eigenen Krankengut deckte sich mit den Literaturangaben.

Sie lag bei Waugh (66) ebenfalls in der Mehrzahl aller Fälle unter 2 Jahren, bei Flotte (20) variierte sie von wenigen Monaten bis zu 22 Jahren.

5.4. Diagnostik

Nach der Ansicht aller Autoren waren eine ausführliche Eigen- und Familienanamnese, die rectale digitale Untersuchung, Rectoskopie, Coloskopie und Röntgendoppelkontrastdarstellung zur diagnostischen Abklärung einer Polyposis coli notwendig. Zwar konnte Dukes den dominanten Erbgang dieser Erkrankung nachweisen und zusammen mit Bussey eine beispielhafte Kartei über 57 Polyposis-Familien in England aufbauen, Sachatello (49) beobachtete eine betroffene Familie über einen Zeitraum von 40 Jahren und in der Literatur fanden sich zahlreiche Stammbäume (2, 6, 23, 49, 64, 67), doch glaubten wir, die Familienanamnese nicht überbewerten zu dürfen, denn in 33,4 % der Fälle von Flotte (20) und bei 40,9 % unserer Patienten erbrachte sie ein eindeutig negatives Ergebnis. Allgemein anerkannt war jedoch das Postulat von Weber (67), daß sämtliche Familienangehörige untersucht werden müßten, wenn bei einem Mitgliededer Familie eine Polyposis coli diagnostiziert wurde.
Nach Schiller, Fuchs und Peiper (54) war bei der digitalen Untersuchung meist ein dichter Polypenrasen zu tasten. In nur 39,7 % von Waughs (66) Fällen indessen war der rectale digitale Tastbefund positiv. Mittels Rectoskopie ließ sich fast immer die Diagnose sichern, mittels Biopsie erfolgte die endgültige histologische Verifizierung (54). Bei Verdacht auf eine Polyposis empfahlen Arnold und Zitzmann (2) die Doppelkontrastmethode,

die auch schon kleine gestielte Polypen erkennen ließ. Auch in dieser Untersuchung bestätigten sich die positiven Erfahrungen Waughs (66) mit der Röntgenuntersuchung. Hervorragende Ergebnisse lieferte auch die während der Operation durchgeführte Coloskopie sowohl in der Studie von Deddish und Hertz (11) als auch am eigenen Krankengut. Utsunomya und Nakamura (64) konnten bei 93 % ihrer Patienten mit Polyposis coli im Orthopantomogramm radioopake Stellen von 3-10 mm Größe im Apexbereich der Zähne feststellen, während bei einer Kontrollgruppe nur bei 5,9 % der Fälle solche Veränderungen auftraten. Erfahrungen mit dieser Untersuchungsmethode lagen an der Chirurgischen Universitätsklinik Tübingen nicht vor. Bestätigen sich die Ergebnisse, so wäre es möglich, mit nur geringem Aufwand die Diagnose Polyposis coli abzusichern.

5.5. Maligne Entartung

5.5.1. Die Entstehung der Polypen im Darm

Descum und McKenny (13) glaubten, nicht nur die Anlage zur Polypenbildung, sondern die Polypen selbst wären angeboren. Die Entstehung der Adenome könnte aber auch auf embryonale Störungen oder auf katarrhalische und chronische Reizzustände zurückgeführt werden (30). Vielleicht ist im Zusammenwirken beider Momente die eigentliche Ursache für die Entwicklung dieser Geschwülste zu sehen (30).
Cole und McKalen (8) zeigten, daß als erste Veränderungen proliferationsfähige Zellen an der Schleimhautoberfläche auftraten. Normalerweise lagen hier, ebenso wie im oberen Kryptendrittel,

differenzierte Zellen vor, während die Zellneubildung in den unteren Kryptendritteln lokalisiert war und der Zellersatz durch Wanderung des Epithels erfolgte. Aus der hochverlagerten Proliferationszone entstanden durch Wachstum am falschen Ort die adenomatösen Polypen.

5.5.2. Polyposis coli als Präcancerose

Nach Ansicht von McLaughlin (40), Saltz (51) und Geisbe (22) entartete eine Polyposis coli unbehandelt in nahezu 100 % der Fälle.
K.H. Bauer (4) sah in der Erkrankung nicht eine direkte Anlage zum Darmkrebs, sondern eine erblich bedingte, abnorme Gewebsdifferenzierung des Darmepithels, auf deren Boden sich die Polyposis im 2. bis 4. Lebensjahrzehnt als präcanceröse Veränderung entwickelte. Er nahm an, daß der Krebs selbst die sekundäre Folge der langandauernden Einwirkung vielfacher Entzündungen, Erosionen und Ulcerationen und der durch den Darminhalt immer wieder gestörten Regeneration des Epithels war.

5.5.3. Zeitpunkt der malignen Entartung

Besondere Bedeutung für die prognostische Betrachtung und für die prophylaktische operative Behandlung kam dem Zeitpunkt der malignen Entartung zu. Sie war im Durchschnitt mit dem 34. Lebensjahr zu erwarten (2, 23, 39, 50, 54). Unbehandelt starben diese Patienten an einem Carcinom mit etwa 41,7 Jahren und damit 26 Jahre früher als Patienten mit primärem Rectumcarcinom (2, 23, 39, 54). Schiller (54) räumte jedoch ein, daß der Zeitpunkt der malignen Degeneration beträchtlich schwanken könnte, und

Weber (67) behauptete, die familiäre Polyposis könnte in jedem Lebensalter entarten. Über 11 Kinder unter 16 Jahren mit einem Coloncarcinom berichteten Peck, Watanabe und Trublood (44), ihr jüngster Patient war 5, unser jüngster Patient 6 2/3 Jahre alt. Coleman und Eckert (9) beschrieben die maligne Entartung einer Polyposis coli bei einem 13-jährigen Buben, Janneck (33) bei einem 12-jährigen Kind. Turcot (63) berichtete über einen 80-jährigen, Schaupp und Volpe (53) über einen 78-jährigen Patienten mit maligner Degeneration von Polypen; im eigenen Krankengut fand sich ein Malignom bei einer 74-jährigen Patientin.
Mit 47,3 Jahren waren unsere Patienten zum Zeitpunkt der Krebsdiagnose durchschnittlich etwas älter als die Patienten in ähnlichen Untersuchungen.
Morson und Bussey (43) gaben an, daß in 2/3 aller Fälle, bei denen Symptome auftraten, schon ein Carcinom vorläge. Demgegenüber berichteten Arnold und Zitzmann (2), Rösch (48), Hoffmann und Goligher (29) daß die Polypen einer Polyposis in der Regel 10 - 15 Jahre nach dem Einsetzen der klinischen Beschwerden entarten. Am eigenen Krankengut war die Dauer der Latenzzeit mit durchschnittlich 2 1/2 Jahren weitaus geringer.

Tabelle 1

Häufigkeit der malignen Entartung bei Polyposis coli

		Zahl der Patienten	Prozentsatz der malignen Entartung
Coffey, Brinig (7)	1950	-	66,0 %
Grösch, (25)	1938	96	73,0 %
Hullsiek (31)	1928	127	80,0 %
Descum, McKenny (13)	1949	21	38,09 %
Scarborough (52)	1937	301	50,0 %
Marx, Jünemann (38)	1967	14	44,0 %
Strnad, Hartte (61)	1970	7	57,1 %
Flotte, O'Dell, Coller (20)	1956	63	41 % bei pos.FA 60 % bei neg.FA
Schaupp, Volpe (53)	1972	48	22,9 %
Smith, Jackman (60)	1955	96	31,2 %
Turcot, Blanchard, Wolff (63)	1967	11	81,8 %
Waugh, Harp, Spencer (66)	1964	56	32,5 %
Gordon (24)	1962	-	39,0 %
Tübingen	1981	22	45,4 %

5.6. Behandlungsmaßnahmen

Jede Diagnose einer Polyposis coli war alarmierend und erzwang schwerwiegende therapeutische Konsequenzen. McLaughlin (40) berichtete von unbefriedigenden Ergebnissen bei der Behandlung mit Röntgenstrahlen. Konservativ sollte nach Marx und Jünemann (39) nur dann behandelt werden, wenn der Patient einen chirurgischen Eingriff abgelehnt hatte. Eine bestehende Anämie sollte durch Bluttransfusionen, starke Durchfälle durch schwer resorbierbare Sulfonamide und Antibiotica gelindert werden. In manchen Fällen wäre auch eine Elektrolytsubstitution vordringlich (39).
Als Mittel der Wahl galt allgemein die operative Behandlung. Kontroversen bestanden nur über die Radikalität des Eingriffs und über den Zeitpunkt der Operation.

5.6.1. Darstellung der Operationsmethoden

Grundsätzlich standen 4 Operationsverfahren zur Wahl:

1. Colektomie mit Ileorectostomie
2. Proctocolektomie mit Ileoanostomie
3. Proctocolektomie mit terminalem Ileostoma
4. Colektomie mit Proctomukosektomie und Ileumdurchzug

Bei der Colektomie mit Ileorectostomie wurde das gesamte Colon bis in Höhe des mittleren Rectums exstirpiert und das Ileum mit dem verbleibenden Rectum anastomosiert. Die im Rectumstumpf befindlichen Polypen wurden gesondert entfernt, größere Polypen mit der elektrischen Schlinge abgetragen, kleinere Bezirke durch Koagulation zerstört.

Die so operierten Patienten mußten regelmäßig rectoskopisch untersucht werden, damit neu gebildete Polypen abgetragen, ihre Dignität überprüft und so die Entwicklung eines Carcinoms diagnostiziert werden konnte (54).
Bei der Proctocolektomie mit Ileoanastomie wurde das terminale Ileum mit dem Analring unter Erhalt des Sphincters anastomosiert. Die Proctocolektomie mit Anlage eines terminalen Ileostomas beseitigte endgültig die Gefahr der malignen Degeneration; ein permanenter Anus praeter brachte jedoch zahlreiche Nachteile mit sich. Eine Verbesserung stellte das kontinente Ileostoma nach Kock dar. Dabei wurde aus der terminalen Dünndarmschlinge ein Reservoir mit einem nippelförmigen Auslaß gebildet. Die Entleerung erfolgte durch einen großkalibrigen Katheter (54).
Bei der Colektomie mit Proctomukosektomie und Durchzug des terminalen Ileums wurde die gesamte polypentragende Dickdarmschleimhaut radikal entfernt und das Kontinenzorgan erhalten. Nach der Colektomie wurde das terminale Ileum durch die erhaltene Sphinctermuskulatur hindurchgezogen (54).

Tabelle 2

Colektomie und Entwicklung eines Carcinoms in der verbliebenen Rectumschleimhaut

	Zahl der Patienten	Carcinomentwicklung im verbliebenen Rectum	
Everson und Allen (19)	122	12	9,8 %
Flotte, O'Dell, Coller (20)	25	4	16,0 %
Waugh, Harp, Spencer (66)	58	2	3,4 %
Smith und Jackman (60)	96	7	7,3 %
Reifferscheid (47)	5	1	20,0 %
Williams und Fish (68)	314	23	7,3 %
Schaupp und Volpe (53)	48	1	2,1 %
Schiller, Fuchs, Peiper (54)	38	1	2,6
Bernstein (5)	24	0	0,0 %
Moertel (42)			
nach 5 Jahren	132		5 %
10 Jahren	105		13 %
15 Jahren	72		25 %
20 Jahren	38		42 %
23 Jahren	17		59 %

5.6.2. Diskussion

Die meisten Autoren (5, 15, 17, 20, 23, 28, 39, 51, 53, 55, 57, 60, 62) empfahlen bei der Polyposis coli die Colektomie mit Ileorectostomie. Als Voraussetzung aber

1. durfte kein Rectumcarcinom vorliegen,
2. mußte der Rectumstumpf für das Rectoskop gut einsehbar sein,
3. mußten alle Polypen aus dem verbleibenden Mastdarmabschnitt entfernt werden,
4. mußte eine regelmäßige lebenslange Kontrolle des terminalen Segments erfolgen.

Die Häufigkeit von Carcinomen im Rectumstumpf nach dieser Operation wurde unterschiedlich angegeben und schwankte zwischen 2,1 % und 59 %. Moertel (42) beobachtete eine Beziehung zwischen der Carcinomentstehung und der Zeitspanne nach der Operation. So betrug der Anteil der neu entstandenen Rectumcarcinome trotz regelmäßiger Kontrolluntersuchungen nach 5 Jahren 5 %, nach 15 Jahren 25 % und nach 32 Jahren 59 %.

Demgegenüber konnte Schaupp (53) 30 seiner 48 Patienten länger als 10 Jahre, in einem Fall sogar 30 Jahre lang beobachten und fand nur in einem Fall 4 Jahre nach dem Eingriff ein Carcinom im rectalen Segment. Durchschnittlich 7 Jahre lang überwachte Flotte (20) seine 25 Patienten. Nach 2, 6, 7 und 11 Jahren diagnostizierte er eine maligne Entartung im verbleibenden Mastdarm. Goligher (23) berichtete, daß die 73 Patienten am St. Mark's Hospital bis zu

32 Jahre nach der Operation regelmäßig nachuntersucht wurden, nur in 4 % der Fälle trat eine carcinomatöse Degeneration im Rectumstumpf auf. Waugh (66) fand bei 2 seiner 58 Patienten nach 9 Monaten bzw. nach 9 Jahren ein Aden0carcinom im Rectum. Die Nachuntersuchungen von Everson und Allen (19), die sich auf 122 Patienten in einem Zeitraum bis 17 Jahren erstreckten, ergaben in 9,8 % der Fälle einen Carcinombefall des rectalen Segments. Williams und Fish (68) fanden in einer Serie von 314 Patienten, die mit subtotaler Colektomie und Ileosigmoideo- oder Ileorectostomie behandelt wurden, in 23 Fällen ein Carcinom. Bernstein (5) konnte bei keinem seiner 25 Patienten mit Ileorectostomie eine carcinomatöse Entartung feststellen. Auch in keinem Fall dieser Untersuchung trat nach der Colektomie mit Ileorectostomie im Rectumstumpf ein Adenocarcinom auf, doch muß betont werden, daß die Nachuntersuchungen am eigenen Krankengut sich nur über einen Zeitraum von 7 Jahren erstreckten. Schaupp (53) und Moertel (42) beobachteten, daß bei Patienten, die zum Zeitpunkt der Operation keine Polypen im Rectumstumpf hatten, sich auch später kein Carcinom entwickelte. Moertel (42) und Sachatello (49) diskutierten deshalb, ob die wiederholte Traumatisierung der Rectumschleimhaut durch Koagulation carcinogen wirkte. Reifferscheid (47) meinte, die wiederholte Adenomentfernung beschleunigte die Regeneration, so daß man auch mit der sechsmonatigen Kontrolle nicht mehr in der Lage wäre, ein Carcinom rechtzeitig zu erfassen. Hinzu käme, daß es nicht selten auch von der adenomfreien

Schleimhaut ausgehen könnte. Er berichtete von einem seiner 19 Fälle, bei dem es trotz regelmäßig durchgeführter Kontrolluntersuchungen nahezu sprunghaft zur Entstehung infiltrativ und multizentrisch wachsender Carcinome gekommen war (47). Auch Moertel (42) bestritt den Wert der Nachsorgeuntersuchungen, während die meisten anderen Autoren von der Überlegung ausgingen, die verbleibenden Polypen mit der in regelmäßigen Abständen durchgeführten Rectoskopie genügend unter Kontrolle zu haben und neu auftretende Adenome sofort entfernen zu können. Kontroversen bestanden aber auch über die Häufigkeit solcher Kontrolluntersuchungen. Arnold (2), Teicher (62) und Hoffmann (30) bestellten ihre Patienten 4 mal jährlich, Goligher (23) und Morson (43) 2 mal jährlich zur Kontrolle ein. In den ersten 5 Jahren nach der Operation untersuchte Dukes (15) seine Patienten alle 4 Monate rectoskopisch, dann nur noch ein- oder zweimal im Jahr. 6 Monate bis 1 Jahr betrugen die Intervalle bei Waugh, Harp und Spencer (66). Smith und Jackman (60) führten alle 9 - 12 Monate Kontrolluntersuchungen durch, in Tübingen wurde in der Regel ein 6-monatiger Abstand für ausreichend angesehen.
Zahlreiche Autoren (15, 17, 26, 44, 46, 47, 51, 57) berichteten, daß die im Rectumstumpf verbliebenen Adenome spontan verschwanden. Gesicherte Theorien zu diesem Phänomen lagen noch nicht vor, Shepard (57) faßte die Hypothesen zusammen: so könnte der leicht saure Dünndarmsaft neues Polypenwachstum unterdrücken; nach der Entfernung des Colons könnte aber auch ein Faktor wegfallen, der auf das Wachstum der Polypen stimulierend wirkt; für die Regression

könnte jedoch auch die veränderte Größe und Form des verbliebenen Rectumstumpfes verantwortlich sein. Schnug (55) behauptete, daß bei Patienten, bei denen Polypen aus dem Rectum verschwanden, sich auch kein Carcinom entwickelte. Reifferscheid (47) bemerkte, daß die Adenome nach einer unterschiedlich langen Latenz wieder zurückkehrten. Es muß aber betont werden, daß eine Regression nur in Einzelfällen festzustellen war.

Auch über die Länge des zu erhaltenden Rectumstumpfes gingen die Ansichten in der Literatur auseinander. Zum einen mußte die Kontinenz und ein genügend großes Reservoir gewährleistet sein, zum anderen stieg die Gefahr der malignen Entartung mit zunehmender Mastdarmlänge. Um das Schleimhautrelief endoskopisch gut überblicken zu können, forderte Hoffmann (30), einen maximal 10 cm langen Rectumstumpf zu erhalten. Schaupp (53) empfahl ein 10 - 12 cm, Goligher (23) ein 12 - 14 cm, Saltz (51) ein 12 - 15 cm und Teicher (62) ein 12,5 - 16 cm langes terminales Segment. In Tübingen wurde in der Regel ein 10 - 12 cm langer Rectumstumpf belassen.

Zahlreiche schwere postoperative Komplikationen bei Patienten, die sich wegen einer Polyposis coli einer Colektomie mit Ileorectostomie unterzogen, gab Moertel (42) an. Auch im eigenen Krankengut lag die Komplikationsrate recht hoch . Für die vermehrte Neigung zum postoperativen mechanischen Ileus machte Schiller (59) die erhöhte Bindegewebsproliferation verantwortlich. Flotte (20) führte bei 25 seiner 63 Patienten in 6 Fällen eine einzeitige, in 19 Fällen eine

zweizeitige Colektomie mit Ileorectostomie durch. Schaupp (53) unterzog 48 von 54 Kranken diesem Eingriff. In Tübingen wurde dieses Verfahren in 6 von 18 Fällen angewandt. 3 einzeitigen standen 3 zweizeitige Operationen gegenüber.
Die radikale Proctocolektomie mit Ileoanostomie wurde nur selten angewendet. Die Gefahr der malignen Entartung wurde durch dieses Verfahren zwar endgültig gebannt, eine sichere Feinkontinenz konnte aber nicht gewährleistet werden (47).
Die Proctocolektomie mit terminalem Ileostoma mußte nach Ansicht aller Autoren durchgeführt werden, wenn

1. bereits ein tiefsitzendes Rectumcarcinom vorlag,

2. die Adenome im Rectum so dicht standen, daß nach deren elektrochirurgischer Entfernung mit einer Stenose gerechnet werden mußte.

Durch die Entfernung des gesamten Dickdarms war die Krebsgefahr endgültig beseitigt, der dauernde Anus praeter war aber für die meisten jungen Kranken eine erhebliche psychische Belastung. Insbesondere Patienten, die eine Familie gründen wollten und bisher keine oder relativ wenig Beschwerden hatten, gaben kaum ihre Einwilligung zur Proctocolektomie.
Saltz (51) berichtete, daß die Kranken unter 30 Jahren lieber mit dem Krebsrisiko lebten, als sich durch einen permanenten Kunstafter entstellen ließen. Auch Goligher (23) empfahl, das terminale Ileostoma bis nach dem 30. Lebensjahr aufzuschieben. Peck (44) und Janneck (33) wiesen im besonderen darauf hin, daß bei der Behandlung von Kindern die Probleme

nicht unterbewertet werden dürften, die die Anlage eines Dünndarmkunstafters mit sich brächte. Erhebliche Schwierigkeiten, sich in die Spiel- und Schulgemeinschaft einzuordnen, waren häufig Grundlage irreparabler psychischer Spätschäden. Als bekannte mögliche Komplikationen wurden Fistelbildung, Stenosierung, Prolaps und aszendierende Darminfektionen angegeben (33). In Tübingen wurde die Proctocolektomie nur einmal bei einer 28-jährigen Frau mit einem Rectumcarcinom durchgeführt. Der postoperative Verlauf war komplikationslos.
Kinder wurden in Tübingen normalerweise mit der Colektomie mit Proctomukosektomie und Durchzug des terminalen Ileums behandelt. Janneck (33) führte dieses Operationsverfahren bei 8 Kindern wegen einer therapieresistenten Colitis ulcerosa und bei einer jungen Frau wegen einer carcinomatösen Polyposis coli durch. Alle Patienten wurden postoperativ praktisch stuhlkontinent. Die zunächst intensive Peristaltik, aus der häufige Entleerungen resultierten, normalisierte sich im Laufe der Zeit. Er verwies weiter auf Erfolge von Oberniedermayr, Katz, Pollack und Snyder. Reifferscheid (47) berichtete, daß seine auf diese Weise operierten Patienten ihren Stuhlgang auf 2 bis 3 Defäkationen täglich reduzieren könnten. Auch die beiden Jungen aus dem eigenen Krankengut wurden schnell stuhlkontinent. In einem Fall kam es aber häufig zu Stenoseerscheinungen, so daß zum Teil in vierwöchigen Abständen bougiert werden mußte. Wegen der hohen Komplikationsrate erschien Schiller (54) die Durchzugsplastik nicht empfehlenswert.

Er führte diesen Eingriff bei 5 Patienten mit Polyposis coli durch, als postoperative Komplikationen traten unter anderem ausgedehnte perianale Ekzeme, Abszesse mit perianaler Fistel, eine Nekrose des durchgezogenen Ileums und multiple Dünndarmfisteln auf.
Die Colektomie als prophylaktische Maßnahme wurde in der Literatur nicht bestritten. Über den günstigsten Zeitpunkt für den Eingriff gingen die Meinungen jedoch auseinander. Wir glaubten aber mit Weber (67) und Peck (44), die Colektomie frühzeitig durchführen zu müssen, denn die Polypen können ohne Latenzperiode in jedem Lebensalter entarten. Goligher (23) ging von der Beobachtung aus, daß ein Carcinom vor dem 18. Lebensjahr selten sei. Deshalb wäre eine prophylaktische Operation um das 15. Lebensjahr ideal. Saltz (51) hielt einen präventiven Eingriff bis zum 20. Lebensjahr für angebracht. Nach Reifferscheid (47) sollte vor dem 30. Lebensjahr operiert werden.
Die chirurgische Behandlung der extracolischen Veränderungen war ebenfalls umstritten. Wegen ihres örtlich destruierenden Wachstums kam den intraabdominellen Desmoiden eine besondere Bedeutung zu. Das Postulat einer weiträumigen Excision ließ sich dabei oft nicht aufrecht erhalten (23, 33), die lokale Recidivneigung wurde allgemein als groß angenommen (33) und die Prognose war ziemlich schlecht (23, 53). Auch eine unserer Patientinnen mit Gardner-Syndrom starb an den Folgen eines Desmoidtumores, der den gesamten Unterbauch ausmauerte.

Daneben fanden sich noch zahlreiche andere Veränderungen außerhalb des Dickdarms. Es wurde unter anderem über Carcinome der Duodenalregion und des Magens berichtet (29, 54). Die prophylaktische Gastrectomie freilich wollte Hoffmann (29) nicht empfehlen. Für die präventive operative Behandlung wird aber entscheidend sein, Klarheit darüber zu gewinnen, ob für diese vielfältigen Störungen e i n Gen verantwortlich ist, oder ob hier jeweils verschiedene eigenständige Krankheitsbilder vorliegen.

Daneben kommt der individuellen Betreuung von Polypose-Familien und ihren Mitgliedern eine große Bedeutung zu (6). Eine wirkungsvolle Überwachung dieser Familien ist nur möglich, wenn alle Familienmitglieder bekannt sind. Für eine sachgerechte Vor- und Nachsorge wäre es wünschenswert, eine Kartei anzulegen, wie man sie vom St. Mark's Hospital in London kennt.

6. Zusammenfassung

Bei mehr als 100 Adenomen im Colon sprach man von einer Polyposis coli. Vom 1.1.1966 bis zum 31.8.1981 wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik Tübingen 22 Patienten mit Polyposis coli und 2 Patienten mit einem Peutz-Jeghers-Syndrom beobachtet. Bei 7 Patienten erbrachte die Familienanamnese ein eindeutig positives, bei 9 Kranken ein eindeutig negatives Ergebnis, in 6 Fällen ließ sich eine familiäre Belastung nicht verifizieren. Die Patienten waren zwischen 6 und 74 Jahre alt, am jüngsten die Kranken mit positiver Familienanamnese. 12 Frauen standen 10 Männern gegenüber. In 3 Fällen lag ein Gardner-Syndrom vor.

Als häufigstes Symptom traten bei den Kranken Blutbeimengungen im Stuhl und Bauchschmerzen auf, seltener wurden Diarrhoe und Obstipation beklagt. Die Anamnesedauer schwankte zwischen einigen Tagen und 7 Jahren und war bei Patienten mit positiver Familienanamnese durchschnittlich am kürzesten.

In der Hälfte aller Fälle hatte die Polyposis das gesamte Colon und Rectum befallen, bei 5 Patienten war nur 1 Dickdarmsegment betroffen.

Bei fast jedem zweiten Patienten, der zur Aufnahme kam, lag ein Carcinom vor. Mit durchschnittlich 21,9 Jahren trat es bei Patienten mit positiver Familienanamnese mehr als 40 Jahre früher auf als bei Kranken mit negativer Familienanamnese.

In dieser Patientengruppe war das Verhältnis von männlichen zu weiblichen Kranken 3 : 7. Die Dauer der Latenzperiode reichte von 14 Tagen bis zu 7 Jahren und war im Durchschnitt bei negativer Familienanamnese am längsten. Als häufigsten Eingriff führte man bei diesen Patienten die Colektomie mit Ileorectostomie durch. In 5 Fällen war die Prognose günstig und in weiteren 5 Fällen infaust.

18 von 22 an Polyposis coli erkrankten Patienten unterzogen sich einem operativen Eingriff. In einem Drittel aller Fälle führte man die Colektomie mit Ileorectostomie durch. In je 3 Fällen wurde die Operation ein- bzw. zweizeitig durchgeführt, die stationäre Behandlung dauerte im Durchschnitt fast 56 Tage, bei 3 Patienten war der postoperative Verlauf kompliziert. Bei 5 Patienten wurde eine Colonsegmentrésektion durchgeführt. Sie waren deshalb 40 Tage stationär in der Klinik.
2 Kinder unterzogen sich der Colektomie mit Proctomukosektomie und Durchzug des terminalen Ileums. Sie blieben zwischen 25 und 29 Tage im Krankenhaus, wurden beide stuhlkontinent, in einem Fall komplizierten Stenoseerscheinungen den postoperativen Verlauf. Bei je 1 Patienten wurden die Proctocolektomie mit endständigem Ileumafter, die linksseitige Hemicolektomie und subtotale Proctektomie, eine Ileotransversostomie und eine Transversoanastomie, eine subtotale Colektomie in Verbindung mit einer Resektion eines Tumorrezidivs und eine subtotale Colektomie mit Ascendorectostomie durchgeführt. 4 Patienten lehnten einen operativen Eingriff ab.

7. Tabellarische Übersicht

	Patienten mit positiver Familienanamnese	Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese	Patienten mit negativer Familienanamnese	insgesamt
1. Anzahl	7 von 22 31,8%	6 von 22 27,3%	9 von 22 40,5%	22
2. Alter	6, 6 2/3, 10, 11, 23, 28, 31 (J) Ø 16,5	25, 29, 31, 47, 48, 65 (J) Ø 40,8	41, 51, 57, 57, 62, 65, 70, 70, 74, Ø 60,7	Ø 39,3 J.
3. Geschlecht	♀ 3 42,8 %	3 50 %	6 66,7 %	12
	♂ 4 57,2 %	3 50 %	3 33,3 %	10
4. Anamnese Gardner-Syndrom	1	1	1	3 13,6 %
5. Symptome				
1. symptomlos	3 42,8 %	0	1 11,1 %	4 18,1 %
2. Symptome	4 57,2 %	6 100 %	2 88,9 %	18 81,9 %
1. Blutauflagerungen	4 100 %	3 50 %	5 62,9 %	12 66,7 %
2. Bauchschmerzen	2 50 %	4 66,7 %	4 50 %	10 55,6 %

7. Tabellarische Übersicht

	Patienten mit positiver Familienanamnese		Patienten mit möglicher positiver Familienanamnese		Patienten mit negativer Familienanamnese		insgesamt	
3. Diarrhoe	2	50 %	3	50 %	0		5	27,8 %
4. Obstipation	1	25 %	0		4	50 %	5	27,8 %
5. Blähungen			2	33,3 %			2	11,1 %
6. Teerstühle			1	16,7 %	1	12,5 %	2	11,1 %
7, schleimiges Erbrechen			1	16,7 %			1	5,6 %
8, Gewichtszunahme			1	16,7 %			1	5,6 %
3. Verschleppungszeit	Ø	0,69 J.	Ø	1,14 J.	Ø	1,7 J.	Ø	1,17 J.
6. Colonbefall								
1. gesamtes Colon und Rectum	5	71,4 %	4	66,7 %	2	22.2 %	11	50 %
2. Befall von 2-4 Teilen	1	14,3 %	1	16,6 %	4	44,4 %	6	27,3 %
3. Befall eines Teiles	1	14,3 %	1	16,6 %	3	33,3 %	5	22,7 %

7. Tabellarische Übersicht

		Patienten mit positiver Familienanamnese	Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese	Patienten mit negativer Familienanamnese	insgesamt
7: Entartung					
1. Anzahl		3 42,8 %	3 50 %	4 44,4 %	10 45,4 %
2. Alter		6 2/3, 28, 31, Ø 21,9 J.	47, 48, 65, Ø 53,3 J.	57, 66, 70, 74, Ø 66,7 J.	Ø 47,3 J.
3. Geschlecht	♀	1	2	4	7
	♂	2	1		3
4. Symptome					
1. Blutauflagerung		3 100 %	0	4 100 %	7 70 %
2. Bauchschmerzen		0	3 100 %	0	3 30 %
3. Obstipation		0	0	2	2 20 %
4. Teerstühle			1 33,3 %		1 10 %

7. Tabellarische Übersicht

	Patienten mit positiver Familienanamnese	Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese	Patienten mit negativer Familienanamnese	insgesamt	
5. Dauer der Latenzperiode	14 Tage, 7 Monate, 1 Jahr Ø 0,54 J.	3 Monate, 3 Monate, 5 Monate Ø 0,62 J.	10 Tage, 6 Jahre, 7 Jahre Ø 6,5 J.	Ø 2,5 J.	
6. Operationsverfahren					
1.Colektomie mit Proctomukosektomie u.Durchzug d.terminalen Ileums	1	0	0	1	10 %
2.Colektomie mit Erhalt der Kontinenz	1	3	1	5	50 %
3.Proctocolektomie m.endständigem Ileumafter	1	0	0	1	10 %
4.subtotale Colektomie m.Ascendo-Rectostomie	0	0	1	1	10 %
5.Colonsegmentresektionen	0	0	2	2	20 %

7. Tabellarische Übersicht

	Patienten mit positiver Familienanamnese	Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese	Patienten mit negativer Familienanamnese	insgesamt	
7. Prognose					
a) günstig	2	1	2	5	50 %
b) ungünstig	1	3	1	5	50 %

7. Tabellarische Übersicht

	Patienten mit positiver Familienanamnese	Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese	Patienten mit negativer Familienanamnese	insgesamt
1. Colektomie mit Proctomukosektomie und Durchzug des terminalen Ileums	2 40 %	-	-	2
1.Krankenhausaufenth.	Ø 27 Tage	-	-	Ø 27 Tage
2.postop.Verlauf				
1.zufriedenstellend	1	-	-	1
2.schwierig	1	-	-	1
3.einzeitig	2	-	-	2
zweizeitig	-	-	-	-
2. Colektomie mit Ileorectostomie	2 40 %	3 50 %	1 14,5 %	6
1.Krankenhausaufenth.	Ø 55 Tage	Ø 58 Tage	Ø 54 Tage	Ø 55,6 Tg.
2.postoperativer Verl.				
1.zufriedenstellend	1	1	1	3
2.schwierig	1	2	-	3
3.einzeitig	1	1	1	3
zweizeitig	1	2	-	3

7. Tabellarische Übersicht

	Patienten mit positiver Familienanamnese	Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese	Patienten mit negativer Familienanamnese	insgesamt
3. Proctocolektomie mit endständigem Ileumafter	1 20 %	-	-	1
1.Krankenhausaufenth.	60 Tage	-	-	60 Tage
2.postop. Verlauf				
1.zufriedenstellend	1	-	-	1
2. schwierig	-	-	-	-
3.einzeitig				
zweizeitig				
4. linksseitige Hemicolektomie und subtotale Proctektomie	-	1 16,7 %	-	1
1.Krankenhausaufenth.	-	45 Tage	-	45 Tage
2.postoperat.Verlauf				
1.zufriedenstellend	-	1	-	1
2.schwierig				
3.einzeitig				
zweizeitig	-	1	-	1

7. Tabellarische Übersicht

	Patienten mit positiver Familienanamnese	Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese	Patienten mit negativer Familienanamnese	insgesamt
5. Resektion von Rectum, Sigma, Colon ascendens und descendens, Ileotransversostomie und Transversoanastomie	-	1 16,7 %	-	1
1.Krankenhausaufenth.	-	64 Tage	-	64 Tage
2.postoperat.Verlauf				
1.zufriedenstellend	-	1	-	1
2.schwierig	-	-	-	-
3.einzeitig	-	-	-	-
zweizeitig	-	1	-	1
6. Subtotale Colektomie in Verbindung mit einer Resektion eines Tumorrezidivs	-	1 16,7 %	-	1
1.Krankenhausaufenth.	-	56 Tage	-	56 Tage
2. postop. Verlauf				
1.zufriedenstellend	-	1	-	1
2.schwierig	-	-	-	-
3.einzeitig	-	1	-	1
zweizeitig	-	-	-	-

7. Tabellarische Übersicht

	Patienten mit positiver Familienanamnese	Patienten mit möglicherweise positiver Familienanamnese	Patienten mit negativer Familienanamnese	insgesamt
7. Subtotale Colektomie mit Ascendo-Rectostomie	-	-	1	1
1.Krankenhausaufenth.	-	-	56 Tage	56 Tage
2.postop.Verlauf				
1.zufriedenstellend	-	-	-	-
2. schwierig	-	-	1	1
3. einzeitig	-	-	1	1
zweizeitig	-	-	-	-
8. Colonsegmentresektion	-	-	5 71,4 %	5
1.Krankenhausaufenth.	-	-	40 Tage	40 Tage
2.postop.Verlauf				
1.zufriedenstellend	-	-	4	4
2.schwierig	-	-	1	1
3.einzeitig	-	-	2	2
dreizeitig	-	-	3	3
9. 1. Operation abgelehnt	2	-	2	4 18,2%
2. Operation durchgeführt	5	6	7	18 82,8%

8. Literaturverzeichnis

1. Abramson, D.J.: Multiple Polyposis in Children
Surgery, 61, (1967), 288

2. Arnold, K., R. Zitzmann: Familiäre Polyposis coli
Deutsche Medizinische Wochenschrift,
95, (1970), 452

3. Bacon, H.E.: Cancer of the Colon, Rectum and Anal Canal
J.B. Lippincott, Philadelphia (1967)

4. Bauer, K.H.: Das Krebsproblem
Springer, Berlin (1963)

5. Bernstein, W.C.: Diskussionsbeitrag zu Schaupp W.C., P.A. Volpe (53)
American Journal of Surgery 90 (1972), 221

6. Brasher, P.H.: Clinical and Social Problems Associated with Familial Intestinal Polyposis
Archives of Surgery, 79, (1959), 785

7. Coffey, R.J., F.J. Brinig: zit. nach Hoffmann E., A. Jünemann, H. Linkamp (30)

8. Cole, J.W., A. McKalen, J. Powell: The Role of Ileal Contents in the Spontaneous Regression of the Rectal Adenomas
Diseases of Colon and Rectum, 4, (1961), 413

9. Coleman, S.R., C. Eckert: Preservation of Rectum in Familial Polyposis of the Colon and Rectum
Archives of Surgery, 73 (1956), 635

10. Cripps, W.H.: zit. nach Schiller U., K. Fuchs, H.J. Peiper (54)

11. Deddish, M.R., R.E. Hertz: Colotomy and Coloscopy in the Management of Mucosal Polyps and Cancer of the Colon
American Journal of Surgery, 90, (1955), 846

12. D eschner, E., M. Lipkin: Proliferative Patterns in Colonic Mucosa in Familial Polyposis
Cancer 35, (1975), 413

13. Descum, C., D.C. McKenny: Multiple Polyposis, congenital-heredofamilial-malignant
American Journal of Surgery, 46, (1939), 205

14. Dixon, C.F., R.E. Benson: zit. nach Janneck C., W.v.Ekesparre (33)

15. Dukes, C.E.: Cancer Controll in Familial Polyposis of the Colon
Diseases of Colon and Rectum, 1, (1958), 413

16. Dukes, C.E.: zit. nach Hoffmann, E., A. Jünemann, H. Linkamp (30)

17. Dunphy, J.E.: Diskussionsbeitrag zu Schaupp,W.C., P.A. Volpe (53)
American Journal of Surgery, 90, (1972), 220

18. Erdmann, J.F., J.H. Morris: Polyposis of the Colon
Surgery, Gynecology and Obstetrics, 40, (1925), 460

19. Everson, T.C., M.J. Allen: Subtotal Colectomy with Ileosigmoidostomy and Fulguration of Polyps in Retained Colon
Archives of Surgery, 69, (1954),806

20. Flotte, C.T., F.C. O'Dell, F.A. Coller: Polyposis of the Colon
Annals of Surgery, 144 (1956) 165

21. Francillon, J., M. Cognat: zit. nach Marx, E., A. Jünemann (39)

22. Geisbe, H.: in Lehrbuch der Chirurgie herausgegeben von Koslowski, L., W. Irmer, K.-A. Bushe, F.K. Schattauer, Stuttgart

23. Goligher, J.C.: Surgery of the Anus, Rectum and Colon,
Baillière and Tindall, London,1980

24. Gordon, W.C., M.F. Rast, T.J. Whelan: Gardner's Syndrome
Annals of Surgery, 155 (1962), 538

25. Grösch zit. nach Hoffmann, E., A. Jünemann, H. Linkamp (30)

26. Gross, R.E.: The Surgery of Infancy and Childhood
W.B. Saunders, Philadelphia (1953)

27. Handford, H.: zit. nach Schiller, U., K. Fuchs, H.-J. Peiper (54)

28. Hermanek, P., P. Frühmorgen: Kolorektale Polypen und Polyposen
Klinisch relevante pathologisch-anatomische Grundlagen
Freiburger Chirurgengespräch, Gödecke, (1980), 25

29. Hoffmann, D.C., J.C.Goligher: Polyposis of the Stomach and Small Intestine in Association with Familial Polyposis
British Journal of Surgery, 58, (1971), 127

30. Hoffmann, E., A.Jünemann, H. Linkamp: Die Dickdarmpräkanzerosen
Bruns' Beiträge zur klinischen Chirurgie, 217, (1969), 193

31. Hullsiek, H.E.: Multiple Polyposis of the Colon
Surgery, Gynecology and Obstetrics, (1928), 346

32. Jackman, R.J., O.H. Beahrs: Tumors of the Large Bowel
W.B. Saunders, Philadelphia (1968)

33. Janneck, C., W.v.Ekesparre: Polyposis coli familiaris
Zeitschrift für Kinderchirurgie, 12/4, (1973), 466

34. LeFevre, H.W., T.F. Jacques: Multiple Polyposis in an Infant of 4 Months
American Journal of Surgery, 81 (1951), 90

35. Lilienthal, H.: zit. nach McLaughlin, C.W. (40)

36. Localio, S.A.: Spontaneous Disappearance of Rectal Polyps Following Subtotal Colectomy and Ileoproctostomy for Polyposis of the Colon
American Journal of Surgery, 103, (1962), 81

37. Lockhart-Mummery, J.P.: The Causation and Treatment of Multiple Adenomatosis of the Colon
Annals of Surgery, 99 (1934),178

38. Mac Donald, J.M., W.C. Davis, H.R. Cargo, A.D. Berk: Gardner's Syndrome and Periampullary Malignancy
American Journal of Surgery,113,(1967) 425

39. Marx, E., A.Jünemann: Die familiäre Polyposis des Colons
Zentralblatt für Chirurgie, (1967), 2836

40. McLaughlin, C.W.: Diffuse Polyposis of the Large Intestine
American Journal of Surgery, 62, (1943), 258

41. Menzel, H. zit. nach Schiller, U.,K. Fuchs, H.-J. Peiper (54)

42. Moertel, C.G.,J.R. Hill, M.A. Adson: Management of Multiple Polyposis of the Large Bowel,
Cancer, 28, (1971), 160

43. Morson, B.C., H.J.R. Bussey: Intestinal Polyposis in Children
Zeitschrift für Kinderchirurgie, 4, (1967), 337

44. Peck, D.A., K.S. Watanabe, H.W. Trueblood: Familial Polyposis in Children,
Diseases of Colon and Rectum, 15, (1972), 23

45. Ravitch, M.M.: Polypoid Adenomatosis of the Entire Gastrointestinal Tract
Annals of Surgery, 128, (1948), 283

46. Reifferscheid, M.: Die Klinische Bedeutung der Krebsvorstufen im Dünn-, Dick- und Mastdarm
Der Chirurg, 41, (1970), 116

47. Reifferscheid, M.: Kontinenzhaltung bei Radikaloperation der diffusen präkanzerösen Kolon- und Rektumpolypose
Deutsche Medizinische Wochenschrift, 96, (1971), 1997

48. Rösch, W.: Erbliche Adenomerkrankungen des Dickdarms
Deutsche Medizinische Wochenschrift, 98, (1973), 2373

49. Sachatello, C.R.: Familial Polyposis of the Colon
Cancer 28, (1971), 581

50. Sachatello, C.R., W.O. Griffen: Hereditary Polypoid Diseases of the Gastrointestinal Tract
American Journal of Surgery, 129, (1975), 198

51. Saltz, N.J.: Surgical Management of Familial Polyposis of the Colon and Rectum
Diseases of Colon and Rectum, 7, (1964), 417

52. Scarborough, R.A.: zit. nach Hoffmann, E., A. Jünemann, H. Linkamp (30)

53. Schaupp, W.C., P.A. Volpe: Management of Diffuse Colonic Polyposis
American Journal of Surgery, 124, (1972), 218

54. Schiller, U., K. Fuchs, H.-J. Peiper: Behandlungsprobleme bei familiärer Polyposis coli
Chirurgische Praxis, 22 (1977),549

55. Schnug, G.E.: Diskussionsbeitrag zu Schaupp, W.C., Volpe (53)
American Journal of Surgery, 124, (1972), 221

56. Schutte, A.G.: Familial Diffuse Polyposis of the Colon and Rectum; Supplementary Report on Three Pedigrees
Diseases of Colon and Rectum, 16, (1973), 517

57. Shepherd, J.A.: Familial Polyposis of the Colon with Special Reference to Regression of Rectal Polyps after Subtotal Colectomy
British Journal of Surgery, 58, (1972), 7

58. Smith, W.G.: Familial Multiple Polyposis: Research Tool for Inverstigating the Etiology of Carcinoma of the Colon
Diseases of Colon and Rectum, 11, (1968), 17

59. Smith, W.G.: Multiple Polyposis: Gardner's Syndrome and Desmoid Tumors
Diseases of Colon and Rectum, 1, (1958), 323

60. Smith, W.G., R.J. Jackman: Polyposis of the Large Intestine: Preservation of the Terminal Segment
American Journal of Surgery, 90, (1955), 751

61. Strnad, F., U. Hartte: Die Präcancerosen im Intestinaltrakt
Der Chirurg, 41, (1970), 103

62. Teicher, I., J.I. Abrahams: The Treatment of Selected Cases of Multiple Polyps, Familial Polyposis, and Diverticular
Disease of the Colon by Subtotal Colectomy and Ileoproctostomy
Surgery, Gynecology and Obstetrics, 103, (1956), 136

63. Turcot, J., H. Blanchard, D.Wolff: Concepts Regarding Polyposis of the Colon
Diseases of Colon and Rectum, 11, (1968), 9

64. Utsonomiya, J., T. Nakamura: The Occult Osteomatous Changes in the Mandible in Patients with Familial Polyposis coli
British Journal of Surgery, 62, (1975), 45

65. Virchow, R.: Die krankhaften Geschwülste
A. Herschwald, Berlin,(1863)

66. Waugh, J.M., R.A. Harp, R.J. Spencer: The Surgical Management of Multiple Polyposis
Annals of Surgery, 159, (1964), 149

67. Weber, V., P. Schweizer, H. Geisbe, B. Domres: Die familiäre Polyposis
Medizinische Welt, 24/10, (1973), 352

68. Williams, R.D., J.C. Fish: Multiple Polyposis, Polyp Regression and Carcinoma of the Colon
American Journal of Surgery, 112, (1966), 846

69. Wolff, W.I., H. Shinya: Definitive Treatment of "Malignant" Polyps of the Colon
Annals of Surgery, 182, (1975), 516

70. Yonemoto, R.H., J.B. Slayback, R.L. Byron, R.B. Rosen: Familial Polyposis of the Entire Gastrointestinal Tract
Archives of Surgery, 99, (1969), 427

LEBENSLAUF

Am 29. Januar 1959 wurde ich, Thomas Mütsch, als Sohn des Hauptlehrers Heribert Mütsch und seiner Ehefrau Gertrud, geborene Albus, Lehrerin, in Aalen/Württemberg geboren.

Von 1965–1968 besuchte ich die Grundschule „Alte Gewerbeschule" in Aalen, dann bis 1969 die Gartenschule und anschließend das Schubart-Gymnasium in Aalen, an dem ich 1978 die ordentliche Reifeprüfung ablegte.

Zum Wintersemester 1978/79 nahm ich an der Universität Tübingen das Studium der Zahnheilkunde auf. Die naturwissenschaftliche Vorprüfung legte ich 1979, die zahnärztliche Vorprüfung 1981 und die zahnärztliche Prüfung am 5. Dezember 1983 in Tübingen ab.